

Statusartikel

Ugeskr Læger 2021;183:V11200828

Præoperativ risikovurdering af patienter med medfødt hjertesygdom ved nonkardiel kirurgi

Jesper Brøndum Poulsen¹, Klaus Juul², Annette Schophuus Jensen³, Lars Folkersen⁴, Mette Veien⁵, Ulrik Mortensen⁶, Michael Wanscher¹, Jesper Bjerre⁷, Ulla Lei Larsen⁸, Helle Andersen⁹, Claus Andersen¹⁰, Tom G. Hansen⁸ & Jakob Gjedsted¹

1) Thoraxanæstesiologisk Klinik, Enheden for Medfødte Hjertesygdomme, Hjertecentret, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 2) BørneUngeAfdeling, Enheden for Medfødte Hjertesygdomme, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 3) Hjertemedicinsk klinik, Enheden for Medfødte Hjertesygdomme, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 4) Operation og Intensiv Øst, Thoraxanæstesi, Aarhus Universitetshospital, 5) Bedøvelse og Operation, Operationsgang for Børn, Unge og Gravide, Aarhus Universitetshospital, 6) Afdeling for Hjertesygdomme, Center for Medfødte Hjertesygdomme, Aarhus Universitetshospital, 7) Børn og Unge, Center for Medfødte Hjertesygdomme, Aarhus Universitetshospital, 8) Anæstesiologisk-Intensiv Afdeling, Børneanæstesi, Odense Universitetshospital, 9) Kardiologisk Afdeling, Odense Universitetshospital, 10) Anæstesiologisk Afdeling, Thoraxanæstesiologi, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger 2021;183:V11200828

HOVEDBUDSKABER

- Patienter med medfødt hjertesygdom kan have øget risiko for død i forbindelse med nonkardiel kirurgi.
- Optimalt perioperativt forløb betinges af indgående forståelse af patientens hæmodynamik og en multidisciplinær tilgang ofte på tværs af hospitaler.
- Der præsenteres en enkel model til stratificering og visitation.

Internationalt benævnes medfødt hjertesygdom congenital heart disease (CHD) og hos voksne adult-CHD (ACHD), tidligere benævnt grown-up congenital heart disease, men denne betegnelse frafaldt man i de nyligt reviderede guidelines fra European Society of Cardiology [1]. CHD/ACHD-forkortelserne vil derfor blive anvendt fremadrettet i denne artikel og i Danmark i øvrigt. CHD er den hyppigste form for medfødt misdannelse og den største årsag til mortalitet hos nyfødte. I Danmark fødes 0,8-1,0% med en hjertemisdannelse, hvilket svarer til ca. 500/år [2, 3]. Hjertelæsionerne varierer i sværhedsgrad og hos ca. en tredjedel af patienterne findes der associerede ekstrakardielle misdannelser, som ofte kræver nonkardiel kirurgisk intervention. Opgørelser viser, at 40% af børn med CHD bliver opereret for nonkardielle lidelser inden de fylder fem år, og at patienter med ACHD hyppigt undergår kirurgi [4]. Fremover må hospitaler generelt forvente et øget behov for håndtering af patienter med CHD.

PRÆVALENS OG ÆNDRINGER I KOMPLEKSITET OG ALDERSPROFIL

Gennem de seneste årtier har forbedrede diagnostiske metoder, kardiologiske interventionsteknikker, hjertekirurgi og perioperativ intensiv terapi ført til, at op mod 90% af børn med CHD overlever til voksenalderen

[2, 5, 6]. Udviklingen skyldes hovedsageligt en mortalitetsreduktion blandt de yngste og blandt patienter med komplekse medfødte hjertefejl [7].

I Danmark er der over en tiårsperiode (2007-2017) set en stigning i prævalensen af patienter med CHD fra 24.400 til 39.100, hvilket svarer til en tilvækst på 60%. Ser man isoleret på tilvæksten blandt patienter > 18 år (ACHD) er antallet i perioden steget med 107% mod kun 21% hos patienter < 18 år. Isoleres tallene mht. kompleksitet, finder man, at stigningen i antallet af patienter med ACHD drives af en stor tilvækst i gruppen af patienter med moderat til svær medfødte hjertefejl, som i perioden steg med 112% [3]. Der er således tale om et double hit, hvor antallet af patienter med CHD stiger i takt med øget kompleksitet. Internationalt ses lignede tal [8], og der tales om en regulær ACHD-epidemi [9].

Patientudviklingen flytter i stigende grad mortalitet af CHD fra børnene til de voksne [5, 7, 10]. Over halvdelen af alle CHD-relaterede dødsfald i dag sker i ACHD-gruppen med perioperativt relaterede dødsfald, som er den tredjehyppigste dødsårsag kun overgået af hjertesvigt og arytmie [11].

Konsekvensen af det stærkt stigende antal patienter med CHD bliver øget behov for perioperativ håndtering af nonkardielle procedurer, elektiv og akut – og på alle niveauer i sygehusvæsenet [12].

ØGET PERIOPERATIV RISIKO

Maxwell et al fandt i 2013 en øget mortalitet i gruppen af patienter med ACHD sammenlignet med en kohorte uden CHD (4,1% vs. 3,6%). Ikke alle medfødte hjertefejl bidrager til den øgede perioperative mortalitet. I ACHD-gruppen med kompleks CHD (univentrikellæsioner o.l.) fandtes en samlet mortalitet på 7,3%, hvorimod der ikke var en overdødelighed blandt patienter med simple medfødte hjertefejl f.eks. atrioseptumdefekt [13].

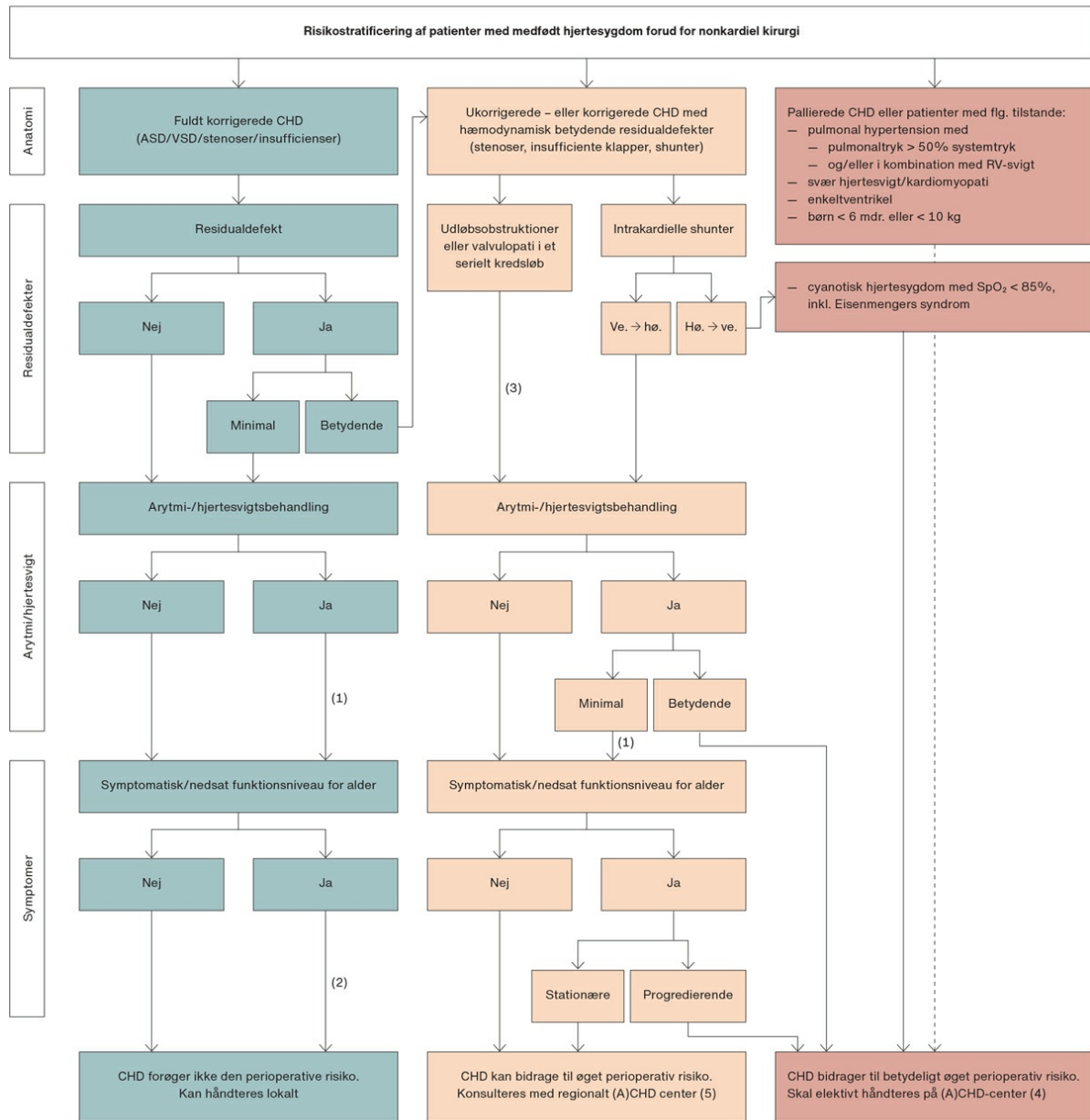
Et amerikansk studie, hvor man inkluderende 51.008 børn (hjertekirurgi ekskluderet), understøtter denne observation. Børn med CHD blev inddelt i tre grupper (minor, major og severe) alt efter kompleksitet af deres hjertesygdom, og de blev propensity matched med børn uden CHD (alder, fysiologisk status, operativ kompleksitet og akut/elektiv kirurgi). I minor-gruppen fandt man ingen øget perioperativ risiko, mens der i major- og severe-grupperne var en 30-dagesmortalitet på hhv. 3,9% og 8,3% [14].

PRÆOPERATIV VURDERING OG GENERELLE ANÆSTESIOLOGISKE OVERVEJELSER

Den grundlæggende præmis for et optimeret perioperativ forløb hos patienter med CHD er at identificere risikopatienter. Herefter er korrekt visitation, tværfagligt samarbejde og planlægning af det perioperative forløb af afgørende betydning.

I forbindelse med visitation kan patienter med CHD inddeles i tre grupper (**Figur 1**): 1) Fuldt korrigerede patienter har fået kirurgisk eller kateterbaseret behandling af deres medfødte hjertefejl. De vil oftest have et serielt og anatomisk »normalt« kredsløb, men ikke nødvendigvis et fysiologisk normalt kredsløb. 2) Ukorrigerede patienter har en ubehandlet medfødt hjertefejl. Disse patienter med CHD vil ofte være præget af konsekvenserne af deres ukorrigerede hjertemisdannelse, og den sekundære anatomisk remodellering. I Danmark ses disse patienter relativt sjældent. 3) Pallierede patienter har hjertefejl, hvor det kirurgisk ikke har været muligt at etablere et bærende biventrikulært kredsløb.

FIGUR 1 Visitations-flow chart for patienter med medfødt hjertesygdom.



A = voksen; ASD = atriaseptumdefekt; CHD = medfødt hjertesygdom; RV = højre ventrikel; SpO₂ = iltmætning; VSD = ventrikelseptumdefekt.

1) Behandling iht. lokale retningslinjer for non-CHD-patienter med hjertesvigt/arytmi

2) Vanlig præoperativ optimering af komorbide og symptomgivende tilstande

3) Behandling iht. lokale retningslinjer for non-CHD-patienter med klapstenoser/-insufficienser

4) Akut livreddende interventioner fortages lokalt og skal ikke forsinkes af visitation

5) Rådgivning dokumenteres af begge parter. Det fulde patientsvar ligger alene lokalt hos patientansvarligt/behandlende team

Den altovervejende perioperative risiko hos patienter med kompleks CHD er oftest relateret til det fysiologiske respons på anæstesi midler og mekanisk ventilation og i mindre grad den kirurgiske procedure. Denne forståelse er vigtig at kommunikere til alle i behandler teamet, så den perioperative risiko står mål med operationsindikationen. Sideløbende skal det tværfaglige samarbejde sikre, at alle ønskede undersøgelser samles, koordineres og udføres sikkert i samme anæstesi, og at et evt. behov for postoperativt ophold på en intensivafdeling afdækkes før indgrebet.

Selvom nogle få specifikke CHD-læsioner altid må betragtes som højrisiko ved anæstesi, er der blandt de øvrige læsioner stor variation i risikoprofilen (Figur 1). En grundig og individuel præanæstesiologisk gennemgang er

derfor vigtig, uagtet hvilken risikogruppe patienten tilhører (**Tabel 1**).

TABEL 1 Præoperativ vurdering af patienter med medfødt hjertesygdom (CHD): tre særlig vigtige aspekter i relation til risikovurdering.

Aspekt	Vurdering
Medfødt hjertesygdom	Primær anatomi Kirurgisk repair Residuale defekter Fysisk funktionsniveau Forståelse af patientens aktuelle kredsløbsfysiologi, herunder hvordan denne påvirkes af kirurgien, anæstesimidler og inotropi, har kritisk betydning for det perioperative outcome Konsultering af lokal kardiolog eller regionalt ekspertcenter med CHD-kompetencer
Komorbiditet	<i>Kardiel</i> Tilstande direkte afledt af læsionen i forbindelse med langtidskomplikationer <i>Nonkardiel</i> Tidlig opsporing og optimering af følgesygdomme Behandling af komorbide tilstande i forbindelse med CHD kan være vanskelig Konsultering af relevante specialer
Aktuel kirurgi	Varighed: kirurgisk stress Blødningsrisiko Ændringer i intrakavitære trykforhold og heraf afledt påvirkning af hjertets fyldningstryk Overtryksventilation og dennes indvirkning på kredsløbet Kirurgisk lejring: Trendelenburgs, beach chair etc.

Bidragende faktorer til øget perioperativ risiko kan inddeles i to grupper: 1) En gruppe, der er tilgængelig for klinisk optimerende tiltag, f.eks. af kardiopulmonal status eller anden komorbiditet. 2) En anden gruppe, der ikke kan påvirkes, f.eks. type af primære hjertefejl, type af kirurgisk korrektion og residuale defekter. Implicit heri ligger en potentiel perioperativ risikoreduktion gennem omhyggelig præoperativ optimering. De hyppigste modificerbare senkomplikationer i forbindelse med CHD fremgår af **Tabel 2**.

TABEL 2 De hyppigste senkomplikationer til medfødt hjertesygdom.

Sen-komplikation	Beskrivelse
Hjertesvigt	Hyppigste dødsårsag blandt voksne patienter med CHD [11] Kan debutere tidligt Ofte som følge af myokardiel remodellering pga. kronisk tryk- og volumenbelastning Kan resultere i både systolisk og diastolisk hjertesvigt Koronar iskæmi og erhvervet valvulopati ses i takt med stigende alder som i baggrundsbefolkningen Ses hyppigst i forbindelse med singleventrikel-/Fontan-kredsløb, pulmonal hypertension, residuallæsioner eller en morfologisk højre ventrikel som systemventrikel [15]
Arytmi	Næsthypigste årsag til morbiditet og mortalitet [16] SVT er den hyppigste form ofte sekundært til dilatation af hjertekamre og kirurgisk arvæv SVT kan være svært hæmodynamisk destabiliserende og kræver umiddelbar behandling, særlig ved preload-afhængige tilstande som f.eks. singleventrikelfysiologi Arytmitendensen øges i takt med alder, ventrikeldysfunktion og myokardiehypertrofi [17]
Koagulopati	latrogenet betinget: Op mod 2/3 af patienter med CHD kan være i forebyggende antikoagulansbehandling [18] Erhvervet: Trombocytopeni/-pati Hypoksiudløst øget angiogenese og erythrocytose Nedsat syntese af koagulationsfaktorer pga. hepatisk stase og leverinsufficiens specielt ved singleventrikelkredsløb eller højresidigt hjertesvigt Afhængig af årsagen kan både risikoen for blødning og risikoen for tromboser været øget
Infektøs endokarditis	Incidensen > 10 gange højere hos voksne patienter med CHD: 0,1%/år Hyppigste mikroorganismer er strepto- og stafylokokspecies som ved de erhvervede hjertesygdomme Skal altid udelukkes ved febris occulta hos en patient med CHD Rapporteret mortalitet på 4-10% hos voksne patienter der også har CHD [19] Danske guidelines er udgivet af Dansk Cardiologisk Selskab: www.cardio.dk

CHD = medfødt hjertesygdom; SVT = supraventrikulær takykardi.

RISIKOSTRATIFICERINGSMODELLER

Pga. den øgede perioperative mortalitet, tiltagende kompleksitet og stigende prævalens af patienter med CHD vil en valid model til identifikation af højrisikopatienter potentielt få stor klinisk betydning.

Siden 2002 har man i forskellig kontekst forsøgt at udvikle risikostratificeringsmodeller. Fælles for de fleste er, at man i risikovurderingen tager udgangspunkt i den anatomiske hjertefejl og ikke vurderer funktionsniveau. Selvfølgelig ved en specifik anatomisk hjertefejl kan fysisk funktionsniveau, specielt over tid, udvise stor variation med stor betydning for outcome. Der er derfor en tendens til, at modeller, der kun er baseret på anatomi, viser en »falsk« lav risikoscore. I flere modeller har man prøvet at kombinere anatomi og funktionsniveau. Senest i 2019 publicerede the American College of Cardiology og the American Heart Association den mest omfattende klassifikationsmodel af patienter med ACHD, nemlig ACHD-anatomyphysiology (AP)-scoren [20]. De første studier af præcision og validitet af ACHD-AP-scoren ser lovende ud [21], men kompleksiteten gør den mindre klinisk anvendelig.

Det amerikanske selskab for kirurger, the American College of Surgeons, har udviklet en mere simpel CHD-stratificeringsmodel til deres database. I denne kombineres patientens anatomi med de aktuelle fysiologiske ressourcer, og den har været anvendt i flere publikationer [14]. En oversættelse og tilpasning af den kan udgøre et operationelt værktøj, der i hverdagen kan anvendes bredt til stratificering af patienter i risikogrupper før nonkardiel kirurgi (Figur 1).

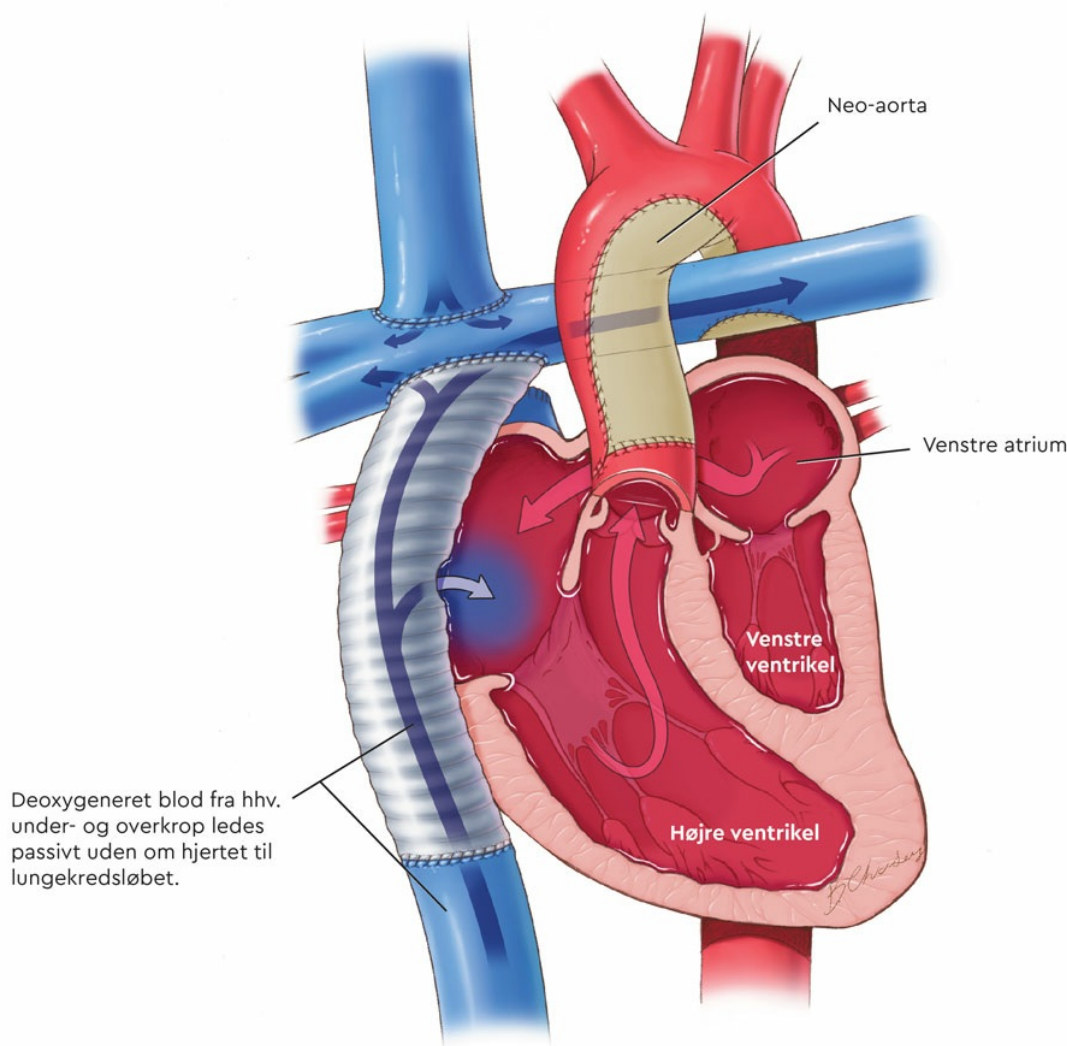
SÆRLIGE HØJRISIKOPATIENTER

På tværs af flere undersøgelser har man identificeret flere læsioner og specifikke følgetilstande, der udgør en særlig stor perioperativ risiko. Det drejer sig om univentrikelfysiologi, svær pulmonal hypertension, læsioner med kompleks anatomi, cyanose og hjertesvigt/kardiomyopati [22, 23].

Pulmonal arteriel hypertension (PAH) kan forekomme akut eller kronisk. Akut PAH medfører ofte svær kredsløbspåvirkning, idet højre ventrikel svigter pga. uvant højt tryk. Tilstanden er udtryk for pulmonal arteriel hyperreaktivitet og er som sådan potentielt reversibel og responderer derfor ofte på terapeutiske tiltag. Kronisk PAH hos patienter med CHD er ofte en følge af ukorrigeret – eller sent korrigeret – venstre-højre-shunt. I disse tilfælde vil øget lungegennemblødning og vaskulær remodellering medføre gradvis kronisk øget lunge-kar-modstand (PVR), som er mere resistent over for terapeutiske interventioner. I tilfælde hvor blodtrykket i pulmonalkredsløbet overstiger det systemiske blodtryk, vil uiltet blod shunte højre-venstre, og patienterne bliver tiltagende cyanotiske (Eisenmengers syndrom), hvilket er en tilstand, der medfører en flerfold stigning i mortalitetsrisikoen.

Univentrikulkredsløb (Fontan-kredsløb) er resultatet af en tretrins kirurgisk palliationsrækkefølge og er en common pathway ved flere komplekse hjertefejl. Fælles for alle er, at de anatomisk eller fysiologisk ikke kan drive et biventrikulært kredsløb. Målet med operationsrækken frem mod Fontan-kredsløbet er at separere det pulmonale og det systemiske kredsløb for derved at opnå et nonhypoksisk serielt kredsløb. Dette sker på bekostning af et subpulmonalt pumpekammer, hvorfor den venøse gennemblødning af lungerne foregår passivt. Dette betyder, at patientens fulde cardiac output er afhængig af preload og en uhindret passage gennem lungerne. Dette faciliteres af det negative intratorakale tryk ved spontan vejrtrækning og hindres af overtryksventilation. Anæstesi til patienter med Fontan-kredsløb er i kontekst af svigtende ventrikelfunktion behæftet med særlig høj risiko. Opgørelser fra amerikanske ekspertcentre opgiver en hyppighed af kritiske hændelser ((adverse events) på 11,8% [24] til 31% [25].

Fontan kredsløb



Illustrations Copyright 2016 Regents of the University of Colorado. All Rights Reserved. Created by Berrien Chidsey.

Børn under to år er en særlig udfordring, idet de ofte ikke har de samme fysiologiske reserver som ældre børn, og mange vil enten være ukorrigerede eller præget af deres tilstand før korrektion. Desuden kan symptomer på hjertesvigt være diskrete eller svære at vurdere hos børn, og samarbejde med barnets kontaktlæge kan være en stor hjælp.

ORGANISATIONSSTRUKTUR FOR BEHANDLING AF PATIENTER MED MEDFØDT HJERTESYGDOM I DANMARK

I 2016 blev Rigshospitalet nationalt center for al kardiell kirurgi, diagnostisk/interventionel hjertekateterisation og elektrofysiologisk behandling af børn samt voksne med kompleks CHD. Medicinsk udredning, behandling og ambulant opfølgning foregår ved højtspecialiserede enheder på Odense Universitetshospital, Aarhus

Universitetshospital og Rigshospitalet. Alle regionale CHD-centre er organiseret med anæstesiologisk og kardiologisk specialviden om perioperativ håndtering af patienter med CHD.

KONKLUSION OG ANBEFALINGER

Ca. 50% af alle medfødte hjertefejl hos patienter i Danmark kan kategoriseres som korrigeret/simpel og kan trygt håndteres lokalt (Figur 1). Lokalt bør man samle forløbene til denne gruppe patienter på få hænder, således at rutiner og kompetencer vedligeholdes, ligesom der bør udarbejdes lokale retningslinjer for håndteringen af patienter med CHD. På sigt kan nationale guidelines på området være gavnlige. For patienter med mere komplekse hjertefejl er multidisciplinær planlægning og samarbejde på tværs af hospitaler af afgørende betydning. Ved behov kan man kontakte den enhed, der normalt følger patienten for at få hjælp til risikostratificering. Patienter, som stratificeres til moderat eller høj risiko bør konfereres med eller overflyttes til en af de tre højt specialiserede enheder for medfødte hjertesygdomme (Tabel 3).

TABEL 3 Regional rådgivning for børn og unge samt voksne patienter med medfødt hjertesygdom.

Hospital	Patientgruppe	Enhed	Kl.: tlf.nr.
Aarhus Universitetshospital	Anæstesiologi	Børn	08-08: 7845 1280
		Voksne	Hjerte-lunge-kar-anæstesiologi 08-08: 7845 1154/7845 1098
	Kardiologi	Børn	Center for Medfødte Hjertesygdomme 08-15: 4012 2118
		Voksne	Afdeling for Hjertesygdomme 15-08 via omstillingen: 7845 0000
Odense Universitetshospital	Anæstesiologi	Børn	08-08: 6541 2000
		Voksne	Anæstesiologisk Afdeling V 08-08: 6541 1052
	Kardiologi	Børn og voksne	Kardiologisk vagthavende 08-08 via omstillingen: 6111 3333
	Rigshospitalet	Anæstesiologi	Børn
Voksne			Enhed for Medfødte Hjertesygdomme 15-08: 3545 1698
Kardiologi		Børn	BørnUngeAfdeling 4144 08-15: 3545 8989 15-08: 3545 4144
		Voksne	Enhed for Medfødte Hjertesygdomme 08-15: 3545 2192 ^a , 3545 8932 ^b 15-08: 3545 1699

a) Specialiseret læge.

b) Specialiseret koordinator.

Korrespondance *Jesper Brøndum Poulsen*. E-mail: jesper.broendum.poulsen@regionh.dk

Antaget 16. februar 2021

Publiceret på ugeskriftet.dk 7. juni 2021

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2021;183:V11200828

SUMMARY

Preoperative risk assessment of patients with congenital heart disease in non-cardiac surgery

Jesper Brøndum Poulsen, Klaus Juul, Annette Schophuus Jensen, Lars Folkersen, Mette Veien, Ulrik Mortensen, Michael Wanscher, Jesper Bjerre, Ulla Lei Larsen, Helle Andersen, Claus Andersen, Tom G. Hansen & Jakob Gjedsted

Ugeskr Læger 2021;183:V11200828

Over the last decades, remarkable advances in survival in patients with congenital heart disease (CHD) have been reported. Currently, 90% of infants born with CHD can expect to reach adulthood. Moderate and severe CHD is associated with increased perioperative mortality. To ensure optimal management of CHD patients undergoing non-cardiac surgery, preoperative risk assessment is pivotal, along with a multidisciplinary approach and collaboration across hospitals. The objective of this review is to provide a simple model to identify CHD patients at risk prior to non-cardiac surgery.

LITTERATUR

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV et al. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease: the task force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2021;42:563-645.
2. van der Linde D, Konings EE, Slager MA et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2241-7.
3. Hjerteforeningen. *Hjertetal.dk*. (29. mar 2021).
4. Verheugt CL, Uiterwaal CS, Vaartjes I et al. Chance of surgery in adult congenital heart disease. *Eur J Prev Cardiol* 2017;24:1319-27.
5. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163-72.
6. Erikssen G, Liestol K, Seem E et al. Achievements in congenital heart defect surgery: a prospective, 40-year study of 7038 patients. *Circulation* 2015;131:337-46.
7. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS et al. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1149-57.
8. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS et al. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014;130:749-56.
9. Avila P, Mercier LA, Dore A et al. Adult congenital heart disease: a growing epidemic. *Can J Cardiol* 2014;30(suppl 12):S410-S419.
10. Greutmann M, Tobler D, Kovacs AH et al. Increasing mortality burden among adults with complex congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2015;10:117-27.
11. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:1220-9.
12. Gilboa SM, Devine OJ, Kucik JE et al. Congenital heart defects in the United States: estimating the magnitude of the affected population in 2010. *Circulation* 2016;134:101-9.
13. Maxwell BG, Wong JK, Kin C, Lobato RL. Perioperative outcomes of major noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2013;119:762-9.
14. Faraoni D, Zurakowski D, Vo D et al. Post-operative outcomes in children with and without congenital heart disease undergoing noncardiac surgery. *J Am Coll Cardiol* 2016;67:793-801.
15. Faccini A, Micheletti A, Negura DG et al. Heart failure in grown-up congenital heart disease. *Minerva Cardioangiol* 2018;66:329-36.
16. Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H et al. Cause of death in adults with congenital heart disease – an analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *Int J Cardiol* 2016;211:31-6.
17. Page RL, Joglar JA, Caldwell MA et al. 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on clinical practice guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation* 2016;133:e471-e505.
18. Khairy P, Aboulhosn J, Broberg CS et al. Thromboprophylaxis for atrial arrhythmias in congenital heart disease: a multicenter study. *Int J Cardiol* 2016;223:729-35.
19. Yoshinaga M, Niwa K, Niwa A et al, Japanese Society of Pediatric Cardiac. Risk factors for in-hospital mortality during infective endocarditis in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2008;101:114-8.
20. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on

clinical practice guidelines. *Circulation* 2019;139:e637-e697.

21. Ombelet F, Goossens E, van de Bruaene A et al. Newly developed adult congenital heart disease anatomic and physiological classification: first predictive validity evaluation. *J Am Heart Assoc* 2020;9:e014988.
22. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines. *Circulation* 2008;118:2395-451.
23. Fleisher LA, Fleischmann KE, Auerbach AD et al. 2014 ACC/AHA guideline on perioperative cardiovascular evaluation and management of patients undergoing noncardiac surgery: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2014;64:e77-e137.
24. Brown ML, DiNardo JA, Odegard KC. Patients with single ventricle physiology undergoing noncardiac surgery are at high risk for adverse events. *Paediatr Anaesth* 2015;25:846-51.
25. Rabbitts JA, Groenewald CB, Mauermann WJ et al. Outcomes of general anesthesia for noncardiac surgery in a series of patients with Fontan palliation. *Paediatr Anaesth* 2013;23:180-7.